

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1921-1922. — N° 116

DES LOIS
DE L'HÉRÉDITÉ
en Pathologie Oculaire

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 14 Juin 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Maurice PRÉVÔT

Né le 22 Septembre 1895, à Moosch (Haute-Alsace)



LYON

IMPRIMERIE LÉON SÉZANNE

75, rue de la Buire

Juin 1922

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1921-1922. — N° 116

DES LOIS
DE L'HÉRÉDITÉ
en Pathologie Oculaire

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 14 Juin 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Maurice PRÉVÔT

Né le 22 Septembre 1895, à Moosch (Haute-Alsace)



LYON
IMPRIMERIE LÉON SÉZANNE

75, rue de la Buire

Juin 1922

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire.....	M. HUGOUNENQ.
Doyen.....	MM. J. LÉPINE.
Assesseur.....	ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	{	MM. TEISSIER
Cliniques chirurgicales.....		ROQUE
Clinique obstétricale et Accouchements.....	{	BARD
Clinique ophtalmologique.....		TIXIER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	{	BERARD
Clinique neurologique et psychiatrique.....		COMMANDEUR
Clinique des maladies des enfants.....	{	ROLLET
Clinique des maladies des femmes.....		NICOLAS
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	{	LEPINE (J.)
Clinique des maladies des voies urinaires.....		WEILL
Clinique chirurgicale, infantile et Orthopédie.....	{	POLLOSSON (A.)
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....		LANNOIS
Chimie biologique et médicale.....	{	ROCHET
Chimie organique et Toxicologie.....		NOVE-JOSSERAND
Matière médicale et Botanique.....	{	CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....		HUGOUNENQ
Anatomie.....	{	MOREL
Histologie.....		MOREAU
Physiologie.....	{	GUIART
Pathologie interne.....		LATARJET
Pathologie et Thérapeutique générales.....	{	POLICARD
Anatomie pathologique.....		DOYON
Chirurgie opératoire.....	{	COLLET
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie.....		MOURIQUAND
Médecine légale.....	{	PAVIOT
Hygiène.....		VILLARD
Thérapeutique, Hydrologie et Climatologie.....	{	ARLOING (F.)
Pharmacologie.....		ETIENNE MARTIN
		COURMONT (P.)
		PIC
		FLORENCE (A.)

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	VALLAS
— — Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN
— — Chimie minérale.....	BARRAL
— — Urologie.....	GAYET

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Anatomie topographique.....	PATEL
Botanique.....	BRETIN
Embryologie.....	HOVELACQUE
Orthopédie.....	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Stomatologie.....	TELLIER

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	GARIN	DUROUX	CORDIER
BRETIN	SAVY	HOVELACQUE	ROUBIER
LERICHE	FROMENT	TRILLAT	FAVRE
THEVENOT (Léon)	THEVENOT (Lucien)	SARVONAT	MURARD
TAVERNIER	PIERY	FLORENCE (G.)	BONNET
CADE	COTTE	ROCHAIX	GRAVIER chargé des fonctions.

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. ROLLET, Président; PATEL, Assesseur;
MM. LERICHE et DUROUX, Agrégés.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

*En reconnaissance de sa tendre
affection.*

A MON FRÈRE

*En signe de mon plus profond
attachement.*

A MON TUTEUR

*Qui, en des temps difficiles, a su
me témoigner l'affection d'un père.*

A TOUTE MA FAMILLE

AU DOCTEUR PLANTIER, D'ANNONAY

Il nous a engagé dans la voie médicale. Qu'il trouve ici le témoignage de sentiments reconnaissants et dévoués.

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLLET

Professeur de Clinique Ophtalmologique,
Officier de la Légion d'Honneur,

Nous avons eu la bonne fortune de profiter de son précieux enseignement en qualité d'externe. C'est lui qui nous a donné l'idée d'entreprendre ce travail et qui nous fait aujourd'hui le grand honneur de présider notre thèse. Nous le prions d'accepter l'hommage de notre profonde reconnaissance.

AUX MEMBRES DE MON JURY

A MES MAITRES

Dans les Hôpitaux de Lyon :

M. le Professeur VALLAS.
M. le Professeur COLLET.
M. le Professeur LANNOIS.
M. le Docteur DELORE.

Dans les Hôpitaux de Saint-Etienne :

M. le Docteur MOREAU.
M. le Docteur CROIZIER.
M. le Docteur NORDMANN.
M. le Docteur LAURENT.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553223_0073

Les pères ont mangé des raisins verts
Et les dents des enfants en ont été agacées.
Jérémie, xxxi, 29-30.

INTRODUCTION

Il semble quelque peu téméraire de vouloir traiter d'un sujet à la fois aussi vaste et aussi imparfaitement connu que celui de l'hérédité morbide en ophtalmologie. C'est M. le Professeur ROLLET qui nous a donné l'idée de faire ce travail à l'occasion d'une série d'observations d'affections oculaires héréditaires recueillies dans son service. Ce travail n'a pas la prétention d'apporter la clarté dans les ténèbres ni d'apporter des faits inédits, il constitue simplement une vue d'ensemble aussi succincte que possible mettant surtout en relief le côté modalité héréditaire. Les faits relatifs à cette question sont très dispersés (revues, thèses, traités sur l'hérédité, etc.). C'est pour cela qu'un des buts de notre travail a été de rassembler ces documents épars. Nous commencerons par résumer l'histoire de l'hérédité pathologique, puis nous en préciserons les lois, pour passer ensuite à l'application de ces lois à l'ophtalmologie. Nous essaierons de préciser les caractères héréditaires de chaque affection en particulier, mais nous prions le lecteur de n'attribuer

aucune valeur dogmatique à nos indications. Un assez grand nombre de ces maladies sont déjà bien connues à ce point de vue, pour d'autres on est dans l'incertitude. En ce qui concerne certaines affections pour lesquelles nous n'avons pu trouver d'indications précises sur leur mode héréditaire, nous nous sommes basés sur l'examen d'arbres généalogiques et d'observations pour essayer d'en préciser les caractères. Après avoir donné ensuite quelques indications concernant la lutte contre l'hérédité morbide, nous donnerons pour terminer quelques observations inédites concernant notre sujet.

Nous tenons à remercier M. le Professeur ROLLET, dont nous avons eu l'honneur d'être l'externe, de la bienveillance qu'il a toujours manifestée à notre égard. Je me fais un devoir également de remercier M. le Docteur MOREAU, de Saint-Etienne, qui nous a toujours réservé le meilleur accueil et dans le service duquel nous avons pu prendre quelques observations relatives à notre sujet.

HISTORIQUE

La notion de la transmission aux enfants et aux descendants des qualités et des tares des parents et des ancêtres avait bien longtemps déjà préoccupé les savants. Dans les plus vieux documents qui nous soient parvenus on le retrouve explicitement. Les vieux Codes (Lois de Manou des Hindous) en sont la preuve. La Bible en fait mention et le dogme du péché originel n'en est sans doute qu'une traduction. Les philosophes grecs, PLATON, ARISTOTE, le médecin grec HIPPOCRATE, enseignent déjà l'existence de l'hérédité morbide. Dans « De natura rerum » LUCRÈCE exprime l'enseignement d'Epicure dans un passage où on trouve exprimé en vers sonores un aperçu de toute l'hérédité telle que nous la concevons aujourd'hui. L'atavisme, les caractères latents, dominants, l'égale influence maternelle et paternelle, tout y est contenu. Le moyen âge, avec FERNET, PARACELSE, BARTHEY, et bien d'autres, attirent l'attention sur le facteur hérédité. Citons à cette occasion un passage des œuvres de notre vieux MONTAIGNE, qui lui-même eut à subir les influences héréditaires lui venant de son père,

affecté de cette maudite « qualité pierreuse » dont il eut tant à souffrir :

« Quel monstre que cette goutte de semence de quoy nous sommes produits, porte en soy les impressions, non de la forme corporelle seulement, mais des pensements et des inclinations de nos pères ? Ceste goutte d'eau, où loge elle ce nombre infini de formes ? et comme portent elles ces ressemblances d'un progrès si téméraire et si desréglé que l'arrière fils répondra à son bisaïeul le nepveu à l'oncle ? »

PUJOL, PORTAL, LEREBoullet, PIERRET contribuent également à l'étude de l'obscur problème. LUCAS, dans son traité philosophique et physiologique de « l'Hérédité naturelle dans les états de santé et de maladie », essaie de faire ressortir à côté du rôle de l'hérédité celui de « l'innéité », qui est la faculté par laquelle se produiraient dans la descendance les caractères nouveaux absents dans l'ascendance. Plus tard, nous voyons, non sans étonnement, deux hommes à carrière politique retentissante, MM. COMBE et CLEMENCEAU, discuter dans leurs travaux les théories émises par LUCAS. De ces travaux tous plus ou moins touffus et obscurs, aucune idée directrice ne put être extraite, lorsqu'enfin GRÉGOIRE, MENDEL, à Brunn (1865) et NAUDIN, en France, vinrent apporter quelque lumière dans ces ténèbres. Le platras des anciennes théories tomba sous le marteau des nouvelles conceptions et ce n'est que sous l'hégire NAUDIN-MENDELIEUNE que l'on commença enfin à voir clair au milieu de ce matériel qui était à l'état plus que cahotique. D'une importance non moins égale sont les études d'ordre surtout statistique de GALTON et de PEARSON,

ainsi que les études de LAMARK, DARWIN, WEISSMANN, de DE VRIES, CORRENS, TCHERMACK, BATESON, MORGAN, WOOD et Edmond B. WILSON.

Les lois biologiques trouvèrent bientôt leur application à la pathologie. Grâce à CUÉNOT, dont on connaît les belles expériences sur les souris valseuses japonaises (lésion labyrinthique héréditaire), nous savons que les lois de MENDEL s'appliquent également aux caractères pathologiques. L'état de santé et l'état de maladie peuvent être considérés comme des caractères mendéliens opposés. Depuis, beaucoup d'auteurs (en France nous citerons surtout APERT) se sont occupés de la question de l'hérédité pathologique et un grand nombre de maladies ont pu être dans leur hérédité complètement assimilées à l'hérédité de n'importe quel autre caractère biologique. Les affections de la vue sont parmi celles qui ont été le plus étudiées au point de vue de l'hérédité. Nous citerons particulièrement un auteur anglais, M. NETTLESHIP, qui a consacré à l'hérédité en ophtalmologie d'importants ouvrages, mais beaucoup d'autres ophtalmologistes cités au cours de notre travail ont contribué par leurs observations à l'étude de cet intéressant problème.

CHAPITRE PREMIER

GÉNÉRALITÉS SUR L'HÉRÉDITÉ NORMALE ET PATHOLOGIQUE

Avant d'aborder la question de l'hérédité en oculistique, il nous semble qu'il serait intéressant de résumer aussi bien que possible l'hérédité normale et pathologique avec les lois qui y président, car nos connaissances sur ce sujet ont subi des modifications importantes au cours des dernières années. Ces notions sont indispensables si on veut saisir le mécanisme de l'hérédité en ophtalmologie, où nous trouverons des types héréditaires assez variés; elles nous seront non moins utiles au point de vue pratique en ce qui concerne la prophylaxie des affections héréditaires.

On comprend par *hérédité* l'organisation germinale particulière transmise des parents à leurs enfants.

Cette organisation germinale on a essayé de la localiser dans la cellule; pour les uns ce sont : les chromosomes ; pour d'autres, les mitochondries ; pour BÉCHAMP, les microzymas; pour DARWIN, les gemmules; pour WEISSMANN, les biophores, qui seraient les vecteurs de ces qualités héréditaires; pour certains facteurs, le sexe, par exemple, on a même pu être assez affirmatif. Mais, en règle générale, il faut admettre que l'hérédité résulte de l'interaction du noyau et du cytoplasme, et la cellule entière jouerait un rôle dans la différenciation. Ce que DARWIN disait de l'organisme entier pourrait se

dire de la cellule : « Chaque organisme est un microcosme, un petit univers, formé d'une multitude d'organismes se propageant d'eux-mêmes, inconcevablement petits et aussi nombreux que les étoiles du firmament. »

Sous le nom de *constitution* on entend l'ensemble des caractères transmis par les parents à l'état latent dans le germe par l'acte de la fécondation. Cette transmission représente la *vraie hérédité*. Les changements que peut subir le nouvel organisme du fait d'actions intérieures (addition, inhibition) qu'exercent entre eux les caractères des deux gamètes s'appellent *variations* ou *mutations*. Elles sont héréditaires, vu qu'il s'agit de constitution germinale. Sous le nom de *condition* on entend tous les changements en bien ou en mal que, sous l'influence de facteurs exogènes, subit le nouvel organisme, par suite de l'action du milieu. Il s'agit là de *fausse hérédité*, car il y a non-transmissibilité. Ces changements s'appellent aussi *fluctuations* ; ils n'influent en rien le plasma germinatif. Il serait de prime importance en clinique de distinguer la constitution de la condition, c'est-à-dire la vraie hérédité de la fausse hérédité ou autrement dit les mutations ou variations des fluctuations. Cette distinction bien tranchée entre les variations dues au milieu et celles dues à des causes héréditaires, nous la devons à DE VRIES. Avouons qu'en pratique il n'est pas toujours possible de bien séparer ce qui est l'effet du milieu et ce qui est l'effet de l'hérédité. Quant à l'origine de ces variations germinales ou mutations, nous ne savons ni d'où elles viennent, ni comment elles apparaissent, comme le royaume des cieux, les causes échappent à nos sens. On peut tout au plus supposer, avec

BATESON, qu'il s'agit d'un fractionnement de certains facteurs, d'un déploiement, d'un complexe initial, ou bien d'un nouvel agencement de la multitude des caractères-unités, à la façon d'un composé chimique. En tous cas, la conclusion de DARWIN « la variabilité est due à la variation des conditions de la vie » ne tient plus à la lumière des découvertes de la génétique moderne et cette distinction entre la variation somatique et la variation germinale est une des plus belles acquisitions de la biologie actuelle.

Rappelons que les deux cellules germinatives mâle et femelle se désignent sous le nom de *gamètes* et que de leur fusion au moment de la fécondation résulte le *zygote*. Si les caractères des deux gamètes sont identiques il en résulte l'homozygote (descendance en lignée pure) et si les facteurs sont différents il en résulte l'hétérozygote (hybride ou bâtard). Emprillons-nous de dire que chez l'homme nous avons rarement des homozygotes purs, il y a un mélange très compliqué de lignées différentes, véritable mosaïque de caractères ancestraux. Ainsi la taille, la couleur des yeux, des cheveux, l'état mental, les aptitudes intellectuelles, sont autant de caractères-unités qui peuvent s'associer de la façon la plus diverse.

Nous en arrivons maintenant aux lois qui régissent les phénomènes héréditaires, la première en date est la loi de Galton formulée dans les termes suivants : « Les caractères présentés par un individu proviennent pour $\frac{1}{2}$ de ses ascendants de première génération, pour $\frac{1}{4}$ de ses ascendants de deuxième génération, pour $\frac{1}{8}$ de ceux de troisième génération. Ainsi la contribution moyenne de chaque ancêtre est nettement établie, elle diminue pro-

portionnellement à son éloignement. PEARSON a apporté quelques modifications au schéma de GALTON, en ajoutant un coefficient correctif. La loi de GALTON a surtout une valeur statistique et quoi qu'on ait voulu l'opposer aux lois de MENDEL, elle n'en est pas moins superposable à ces dernières. La loi de GALTON est synthétique, la loi de MENDEL est analytique, elles ne sont que deux façons différentes d'exprimer les mêmes faits naturels (APERT).

Les lois si importantes de NAUDIN-MENDEL avec certaines modifications et extensions peuvent se résumer dans les trois propositions suivantes :

1° *Principe des caractères-unités.* — L'hérédité d'un caractère peut se décomposer en une série de caractères qui sont hérités comme des unités indivisibles (caractères-unités de DE VRIES). Citons le facteur pour couleur bleue ou le facteur pour couleur foncée des yeux comme exemple de deux caractères-unités. Ajoutons que ces caractères-unités peuvent être très nombreux et qu'ils peuvent former des groupes eux-mêmes héréditairement transmissibles. C'est ce qu'on appelle : *corrélation des caractères*.

Le principe des caractères-unités est de prime importance; chez les plantes on peut facilement les mettre en évidence, soit par croisement, soit par autofécondation. Mais s'il y a des groupes complexes de caractères-unités la difficulté devient extrême. Comment les isoler, d'autant plus que ces caractères sont souvent liés les uns aux autres, constituant ce que nous avons appelé plus haut la *corrélation des caractères*. Ces groupements peuvent être

comparés à des radicaux chimiques qui, sans perdre leur individualité, passent d'une combinaison dans l'autre. Dans cette comparaison, les caractères-unités correspondraient aux atomes qui s'agencent de la façon la plus compliquée. Ces caractères-unités ne sont hélas pas toujours visibles. Cette latence peut être due à la séparation des caractères-unités (un caractère-unité ne devient visible que lorsqu'il se rencontre avec un autre) ou bien il peut y avoir latence par combinaison (un caractère-unité domine l'autre, voir second principe de MENDEL). Il peut y avoir encore latence par fluctuation, c'est-à-dire un caractère patent chez les parents peut disparaître du fait de conditions extérieures chez les enfants et peut reparaître chez les petits enfants. En un mot, un caractère extérieur ne dépend pas toujours d'un caractère-unité, il peut dépendre de l'association de plusieurs caractères-unités. Inversement, plusieurs caractères extérieurs peuvent dépendre d'un seul caractère-unité. Ces groupements sont parfois liés au sexe : ainsi WOOD, dans des expériences de croisement sur des moutons avec cornes et sans cornes, montre la prédilection marquée des mâles pour les cornes.

2° *Principe de dominance.* — Les caractères-unités contrastants des parents ne se mélangent pas chez les descendants. Un des caractères est dominant (ou épistatique), il est généralement visible, l'autre est récessif (ou hypostatique), il est latent. En ce qui concerne la couleur des yeux, par exemple, le foncé sera un caractère dominant, le bleu un caractère récessif. A la première génération, tous les sujets auront donc les yeux foncés.

BATESON, ces dernières années, a émis l'hypothèse de la « présence-absence ». D'après lui, il ne faut pas vouloir distinguer des caractères contrastants ou différentiels; le caractère dominant proviendrait de la présence d'un facteur défini, tandis que le facteur correspondant qui apparaîtrait comme récessif serait dû à l'absence de ce facteur. Ainsi, en ce qui concerne la couleur des yeux, la couleur foncée serait due à la présence du facteur pour le foncé et la couleur bleue serait due à l'absence de ce facteur.

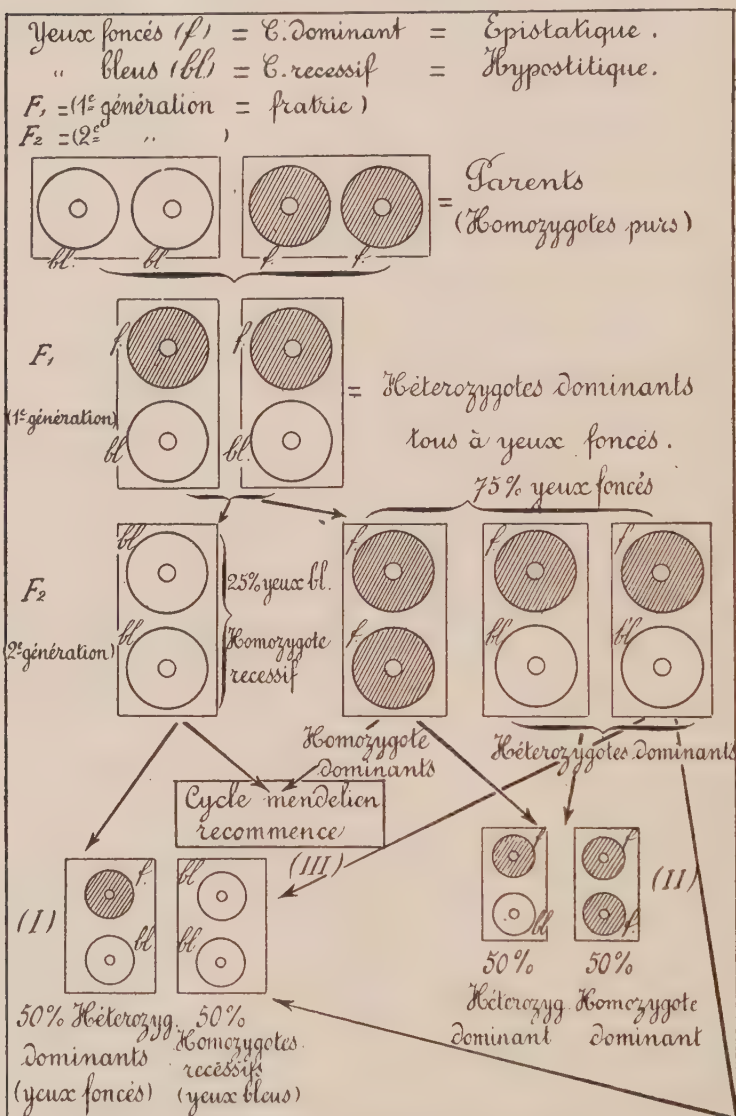
3° *Principe de la disjonction des caractères-unités.* — Chez les hybrides (hétérozygotes) les déterminants des caractères contrastants se séparent dans les cellules sexuelles, de sorte que celles-ci sont différentes et « pures », chacune par rapport à un caractère-unité déterminé. En d'autres termes, chaque individu issu d'un œuf fécondé est un être double, double dans chacune de ces cellules, une moitié provenant de la cellule sexuelle femelle, l'autre de la cellule sexuelle mâle. Cet être double ou zygote redevient simple lors de la formation des gamètes et ne sera de nouveau double que lors de l'union de ceux-ci au moment de la fécondation. Par exemple, une cellule sexuelle donnée peut contenir le facteur pour yeux bleus ou yeux foncés, mais non les deux à la fois. Les parents à yeux foncés du type hétérozygote (dominant, récessif) « impur » ou hybride possèdent à la fois les facteurs pour le bleu et le foncé, mais leurs cellules sexuelles contiennent uniquement des facteurs pour le bleu ou pour le foncé. C'est là le principe de la « pureté » de la cellule sexuelle par rapport à un caractère-unité quelconque, même si elle provient de parents « impurs » ou hybrides..

La dominance se passe à la première génération (F 1), la disjonction à la seconde génération (F 2) (F. = Fratrie : Ensemble des descendants d'une génération).

Effleurons au passage une autre question qui a été tellement discutée, vu son importance, qu'on ne peut la passer sous silence, c'est la question : Les qualités acquises sont-elles héréditaires? LAMARK disait oui. WEISSMANN, l'auteur de la théorie du « plasma germinatif continu » et avec lui la plupart des biologistes modernes disent non. On est sur ce point dans l'incertitude, mais la seconde opinion semble cependant mieux cadrer avec les faits. A ce sujet, BROWN-SÉQUARD avait fait des expériences sur des cobayes au point de vue de traumatismes oculaires; il avait cru pouvoir affirmer l'hérédité des caractères acquis. Les résultats de ces expériences furent bien discutés et il semble bien, d'après LANDOLT, qu'il y a eu erreur d'interprétation. En somme, le soma et le germe paraissent avoir une certaine indépendance et les effets du premier sur le second ne sont certainement que très superficiels.

Pour plus de clarté et pour mettre en relief également le côté numérique de l'hérédité mendélienne, nous allons développer l'exemple déjà cité plus haut des yeux foncés et des yeux bleus. C'est à DAVENPORT et HURST, qui examinèrent les yeux des enfants d'école, que nous devons ces études sur la couleur des yeux. Les yeux foncés doivent leur couleur à la présence de pigment d'origine ecto et mésodermique. Les yeux clairs (gris ou bleus) doivent leur couleur au pigment d'origine ectodermique seulement. Au cours d'études faites à ce sujet à la Clinique de Breslau, on a même constaté qu'il existait une

Schéma de l'Hérédité mendélienne appliquée à la couleur des yeux



espèce de corrélation héréditaire entre la myopie et la couleur des yeux. Ainsi, dans un arbre généalogique, on a pu constater que seuls les yeux foncés étaient atteints de myopie. Ajoutons que la couleur des yeux n'est souvent définitive qu'à l'âge adulte. Ce phénomène est connu en biologie sous le nom d'hérédité « diluée ». Développons notre exemple (voir aussi schéma) :

Le caractère-unité pour le foncé (f.) est dominant (épistatique), le caractère-unité pour le bleu (bl.) est récessif (hypostatique). Admettons maintenant qu'un sujet aux yeux bleus s'unisse avec un sujet aux yeux foncés (en admettant qu'il s'agisse pour l'homme, par exemple, d'un foncé pur, donc sans dominance), qu'en résultera-t-il ? Il s'agit de l'union de deux homozygotes purs et à la première génération (F 1), nous aurons :

Rien que des enfants aux yeux foncés. Nous avons là le principe de la dominance, le foncé domine le bleu.

A la deuxième génération (F 2), nous aurons :

Trois quarts d'enfants avec des yeux foncés ;

Un quart d'enfants avec des yeux bleus.

Le quart des enfants aux yeux bleus (bl. bl.) sont des homozygotes purs récessifs. Si on admettait une union entre eux, toute la descendance aurait les yeux bleus.

Sur les trois quarts des enfants aux yeux foncés, nous aurons :

Deux quarts d'hétérozygotes dominants (f. bl.) et un quart d'homozygotes (f. f.) dominants.

Ici également les homozygotes (f. f.) auraient en s'unissant une progéniture avec des yeux toujours foncés, mais en pratique ceci ne se voit pas dans le genre humain et nous allons envisager les combinaisons pou-

vant être réalisées entre homozygotes dominants (f. f.) et hétérozygotes dominants (f. bl.) ou bien entre homozygotes récessifs (bl. bl.) et hétérozygotes dominants (f. bl.) et enfin homozygotes dominants (f. f.) et homozygotes récessifs (bl. bl.).

Première combinaison : Homozygote récessif (yeux bleus bl. bl.) + hétérozygote dominant (f. bl.) :

50 % d'hétérozygotes dominants (yeux foncés) et 50 % d'homozygotes récessifs (yeux bleus), donc moitié yeux bleus et moitié yeux foncés.

Deuxième combinaison : Hétérozygote dominant (f. bl., + homozygote dominant pur :

50 % d'hétérozygotes dominants (f. bl.) et 50 % d'homozygotes dominants (f. f.).

Troisième combinaison : L'union homozygote pur dominant (f. f. yeux foncés) avec un homozygote récessif pur (bl. bl. à yeux bleus) nous ramène au point de départ : le cycle mendélien recommence.

Ce schéma a pu être appliqué à la pathologie humaine. Comment reconnaître pratiquement si une maladie donnée affecte dans son hérédité le type dominant ou le type récessif? Si on constate qu'une maladie se transmet exclusivement selon le mode continu et que la moitié des enfants héritent de la maladie, on peut conclure que la maladie se transmet à la façon d'un caractère mendélien dominant. Si, par contre, on constate l'hérédité discontinue et que seulement 25 % des enfants sont atteints, on se trouvera en présence d'une maladie du type récessif (albinisme, par exemple). On conçoit aisément dans les maladies du type dominant (le caractère morbide étant toujours latent) que les familles présentant une maladie

assez grave pour entraver l'existence s'éteignent rapidement. Dans les maladies du type récessif, par contre, le sujet, porteur de germe, ne diffère en rien des sujets normaux. En pathologie, malheureusement, on a observé que certaines maladies ne se transmettent pas toujours selon le même type. Ainsi, d'après NETTLESHIP, la rétinite pigmentaire, qui est une maladie du type récessif, peut exceptionnellement se transmettre selon le type dominant. Nous plaçant à un point de vue pratique, nous distinguerons en hérédité pathologique les groupes suivants :

1° L'hérédité directe ou continue (maladies parentales);

2° L'hérédité discontinue (hérédité atavique);

3° L'hérédité liée au sexe (hérédité matriarcale).

Une maladie héréditaire peut se développer dans les générations successives, toujours au même âge, c'est là l'hérédité *homochrone* (ex. Ptosis tardif de DUTIL, qui se développe toujours vers la cinquantaine chez père et fils). Quelquefois la maladie héritée peut se manifester plus précocement chez les descendants : il y a *Anticipation* (ex. cataracte congénitale). La maladie peut également se manifester sous une autre forme : nous avons la « *transmutation de forme* » (ex. cataracte zonulaire alternant avec cataracte polaire). On a même vu des affections héréditaires se manifester sur des organes différents d'une façon alternante (ex. Rétinite pigmentaire alternant avec la Surdi-mutité). Cette hérédité s'appelle : hérédité « *variée* » ou hérédité de « *genre différent* ». Si la maladie se manifeste absolument de la même façon, on aura l'hérédité *identique*. Quel est le rôle de la consanguinité? Il a

été exagéré et ceci tient à des erreurs d'interprétation. Il faut distinguer deux cas franchement différents. Dans les affections à hérédité dominante, la consanguinité a peu d'importance; dans les affections récessives, par contre, son rôle est énorme. En étudiant l'arbre généalogique de la famille Nougaret, atteinte d'héméralopie, NETTLESHIP et TRUC avaient remarqué que sur 255 personnes observées, 135 étaient touchées (donc 50 %). On devrait croire cependant que si les habitants de la région vendémianaise se marient entre eux, que l'hérédité va se trouver condensée et que tous les sujets seraient atteints. Il n'en est rien. En nous reportant à notre schéma sur la couleur des yeux, la couleur foncée correspondant à l'héméralopie (maladie dominante) et les yeux clairs à l'état normal, nous aurons à la première génération (F₁) 25 % de descendants normaux et 75 % d'héméralopes. Si ces héméralopes s'unissent avec des individus sains, nous aurons 50 % de sujets normaux et 50 % de sujets malades, c'est-à-dire tout autant que si les individus héméralopes s'unissaient avec des personnes normales de la famille. Comme il y a peu de chances qu'une personne héméralope s'unisse à une autre personne héméralope, on voit que pratiquement le mariage dans ces familles d'un individu malade avec un individu normal de la même famille ne peut augmenter le nombre des sujets malades. Dans les affections dominantes, la consanguinité n'est donc guère à craindre. Les conditions sont toutes différentes en ce qui concerne les affections récessives, car là on ne voit pas la maladie, elle est latente. Non seulement les homozygotes purs (c'est-à-dire ceux qui ont la maladie à l'état patent) mais aussi les hétérozygotes dominants

(en apparence normaux) ont le germe de l'affection à l'état latent. Une union consanguine de ce fait entre ces derniers peut donc mener au type homozygote récessif pur, c'est-à-dire à l'état de maladie. La consanguinité augmente donc d'une façon considérable le nombre des malades atteints. Fort heureusement en France les unions consanguines sont rares (1 %). On peut rapprocher de la question consanguinité la question de l' « *hérédité de race* » (idiotie amaurotique chez les juifs russes, ou le nystagmus familial chez les Bretons).

L'hérédité morbide la plus simple est l'hérédité *ancestrale*, dans laquelle il s'agit d'hérédité vraie; elle s'observe dans un groupe spécial appelé *maladies familiales*. Ces maladies, dont l'ophtalmologie nous fournit un grand nombre, sont délimitées par les caractères suivants:

Elles frappent de nombreux sujets d'une même famille avec la même forme symptomatique et une évolution absolument identique et se répétant dans cette famille dans les générations successives. Elles paraissent être la conséquence d'une tare originelle, germinale et ne semblent subir que d'une façon restreinte l'influence de toute action extérieure. Malheureusement, les maladies familiales ne suivent pas toutes intégralement dans leur transmission les lois de MENDEL, ceci du moins en apparence, Il y a intervention d'éléments perturbateurs, dont le plus important est le sexe. Nous avons les maladies « *limitées au sexe* ». Il est évident qu'un hypospadias héréditaire ne peut toucher le sexe féminin. Cette variété n'a aucun intérêt en ophtalmologie. Nous avons ensuite les maladies *liées au sexe* (hérédité matriarcale d'APERT), dont les

plus beaux exemples sont l'hémophilie et la névrite optique héréditaire.

D'après MORGAN, certains caractères morphologiques seraient portés par le chromosome sexuel. Tout semble d'ailleurs indiquer que le sexe est un caractère mendélien. La femelle ayant double dose de déterminant pour le sexe et le mâle une dose simple. D'après les théories modernes, lors de la formation des gamètes, chaque œuf reçoit un déterminant du sexe, tandis que la moitié des spermatozoïdes en sont dépourvus. Un œuf fécondé par un spermatozoïde sans déterminant donnera un mâle (caractère simplex). S'il est fécondé par un spermatozoïde avec déterminant, ce sera une femelle (caractère duplex). Les caractères pathologiques se distribueraient de la même façon que ces déterminants. Ainsi, pour produire le daltonisme, il faudrait deux déterminants, l'un de la mère, l'autre du père, pour produire une femme daltonique. Il suffirait au contraire d'un seul déterminant pour produire un homme daltonique, exactement comme pour le sexe. Un père daltonique et une mère normale auront des enfants normaux et cependant le père transmettra à ses fils du déterminant sexuel portant le facteur pour le daltonisme. Comme le daltonisme ne se développe chez la femme que s'il est duplex, c'est-à-dire provenant du père et de la mère, toutes les filles paraîtront normales, bien que portant un déterminant pour la maladie. Tous les fils seront effectivement normaux. Mais ces filles transmettent à la moitié de leurs enfants l'unique déterminant hérité de leur père et ceux qui reçoivent de ce déterminant et qui sont en même temps des mâles seront daltoniques. Chez l'homme il suf-

fit donc que le caractère soit simplex et chez la femme qu'il soit duplex (hérité de père et de mère) pour que l'affection se manifeste. Edmond-B. WILSON, dans ses études sur les gonochromosomes chez les végétaux et les animaux, a édifié une théorie superposable à la précédente et qui, d'après GUYER, serait parfaitement applicable à l'espèce humaine. D'après lui, on admettra que les cellules femelles contiennent toutes le même nombre de chromosomes (gonochromosomes). Les cellules sexuelles mâles contiendraient les unes le nombre normal n , les autres le nombre $[(n-1)$ allélomorphe du gonochromosome]. L'union d'un ovule avec une cellule mâle à n chromosomes donnera des femelles, l'union d'un ovule avec une cellule mâle du type $n-1$ donnera des mâles.

Si on représente par W le gonochromosome n , par v son allélomorphe $(n-1)$, l'union d'un homme ($W^1 v$) et d'une femme ($W^2 W^3$) donnera soit des filles W , v^2 , ou W^1 , W^3 , soit des garçons $W^2 v$ ou $W^3 v$ (schéma de Fritz LENTZ). Si dans ce schéma on admet que W^1 est le gonochromosome pathologique, on verra que les enfants mâles de l'homme atteint seront sains ($W^2 v$ et $W^3 v$). Les filles $W^1 W^2$ et $W^1 W^3$ non affectées personnellement pourront néanmoins transmettre le caractère récessif. Ce sont des « vecteurs » ($W^1 W$). Cette théorie explique certains cas d'hérédité liée au sexe, où on voit de temps en temps le sexe féminin être atteint également. L'union d'un homme atteint $W^1 v$ et d'un vecteur féminin $W W^1$ peut donner naissance à des garçons normaux $W v$, ou atteints $W^1 v$ et à des filles vecteurs $W^1 W$, ou manifestement atteintes $W^1 W^1$. Ceci explique donc l'atteinte rare, mais possible des filles.

Dans cette modalité héréditaire liée au sexe, les hommes seuls sont en général atteints, mais les enfants de ces malades ne sont jamais frappés, seuls les fils de leurs sœurs sont susceptibles d'être atteints. D'après APERT, ces maladies doivent être considérées, malgré cette apparence de discontinuité, comme des maladies mendéliennes dominantes, mais avec adjonction des deux particularités suivantes : elle ne peut se manifester chez les mâles et elle ne peut se transmettre par les sujets féminins. Les maladies les plus connues de ce type de l'hérédité matriarcale sont : l'hémophilie et en ophtalmologie surtout la névrite optique héréditaire. A côté du type « hémophilie » de l'hérédité matriarcale nous avons un autre type d'hérédité, c'est celui de la paralysie périodique familiale, caractérisé par le fait que la maladie ne peut se transmettre par les sujets masculins, mais n'épargne pas les sujets féminins. Un troisième type nous est fourni par le daltonisme, qui forme le passage entre les deux types précédents. Certains auteurs ont voulu expliquer ces phénomènes héréditaires liés au sexe par l'existence de certains produits de sécrétion interne propres au sexe féminin qui auraient une action empêchant le développement de l'affection.

L'influence du sexe n'est pas seule à porter quelques troubles dans nos prévisions; beaucoup de maladies familiales lancent, quant à leur hérédité, un défi à nos vues théoriques. Ceci tient à l'existence de plusieurs unités mendéliennes (caractères multi-unitaires). L'apparition de la maladie est alors subordonnée à l'agencement de ces unités qui, séparées pendant une ou plusieurs générations, s'unissent un beau jour pour cons-

tituer le tableau pathologique en question. Ce phénomène nous l'avons nommé plus haut : corrélation des caractères. — Certaines maladies familiales peuvent à un certain degré être assimilées aux malformations familiales. Elles se comportent effectivement complètement comme ces dernières. Ainsi l'atrophie héréditaire du nerf optique serait, d'après certains auteurs, due à une anomalie d'ossification du sphénoïde qui se fait vers l'âge de 20 ans. Les lésions constatées sont dans toutes ces affections d'ordre évolutif et non d'ordre dégénératif. MOREL, dans son traité des « Dégénérescences physiques, intellectuelles et morales dans l'espèce humaine et des causes qui produisent ces variétés », avait fort bien reconnu ce fait et avait nettement séparé les affections d'origine ancestrale (germinative) des affections d'ordre dégénératif d'origine toxi-infectieuse.

Quoique d'importance restreinte on ne peut pas nier l'influence stimulante des causes toxi-infectieuses (alcoolisme, syphilis, tuberculose), sur l'évolution des maladies familiales. A ce propos, nous tenons à rendre attentif sur la confusion qu'a créée le terme de syphilis héréditaire; l'hérédo-syphilis n'est pas une affection héréditaire, car la constitution germinale des parents n'est pas en cause. Il s'agit plutôt d'une affection congénitale, d'une infection intra-utérine. Nous tenons également à préciser un autre point sur lequel règne, dans l'esprit de beaucoup, une confusion semblable. Beaucoup ont, en effet, tendance à confondre ce qui est héréditaire avec ce qui est congénital. Une anomalie héréditaire peut être congénitale et une anomalie congénitale peut être héréditaire. Mais ceci est loin d'être la règle. Les particularités con-

génitales ne sont pas forcément germinalés. Parmi les anomalies congénitales nous distinguerons deux catégories : les malformations dites « *acquises* » et les malformations dites « *innées* ». Les premières ne sont pas héréditaires, elles sont de véritables mutilations intra-utérines, dues le plus souvent à des maladies maternelles, infectieuses. Les secondes, par contre, sont héréditaires ; leur origine est d'une détermination plus délicate. Ces anomalies ne sont-elles cependant pas comparables aux modifications transmissibles que les biologistes désignent sous le nom de variations ? Les causes premières, on le comprend, sont impossibles à déterminer. L'état normal oscille perpétuellement entre certaines limites et les variations ne seraient-elles pas l'exagération d'une de ces oscillations ?

Deux mots encore des affections quelque peu mystérieuses qu'on englobe sous le terme de : diathèse, d'arthritisme, de maladies par ralentissement de la nutrition. Elles semblent nettement être héréditaires. Pour l'ophtalmologiste, ces diathèses ne sont pas sans intérêt. Ne connaît-on pas la cataracte diabétique et n'a-t-on pas assimilé le glaucome à un accès de goutte oculaire ? Il s'agit dans ces cas d'affections oculaires n'étant pas héréditaires d'une façon directe, mais d'affections pouvant être qualifiées « d'héréditaires par retentissement ». Nous voyons que l'étude de l'hérédité chez l'homme offre beaucoup plus de difficultés et d'incertitude que chez les végétaux et les animaux. Nous ne sommes pas dans les conditions expérimentales de MENDEL qui, dans le riant jardin du Monastère de Brunn, s'adonnait à ces études passionnantes. La durée de la vie est trop longue, il n'y

a pas eu plus de soixante générations depuis le début de l'ère chrétienne. Les unions se font au hasard et jusqu'à nouvel ordre, non sous la direction de quelque généticien avisé. Nous passons sous grand silence la question « adultère » qui trouble toutes prévisions héréditaires.

Des arbres généalogiques complets sont rares et nous en sommes réduits à faire des déductions avec un matériel incomplet ne permettant pas de conclure d'une façon ni précise ni définitive. Il est de ce fait souvent difficile d'affirmer la dominance ou la récessivité d'un caractère; nous voyons que l'hérédité est un des problèmes les plus complexes. La nature est, hélas, plus grande que toutes nos théories. Nos interprétations sont bien souvent entachées d'erreurs et ce que dit PLATON n'a jamais été plus vrai : « Nous sommes comme des prisonniers dans une cave et nous nous voyons sur la paroi du fond que les ombres déformées des êtres et des choses qui passent dans la lumière. » Ne soyons cependant pas trop pessimistes, malgré quelques faits restés inexpliqués, l'exactitude générale s'est vérifiée dans un nombre étonnamment grand de cas. Si BALZAC disait en parlant de l'hérédité qu'elle est un « dédale dans lequel la science se perd », il n'avait pas complètement tort, quoique de son vivant cette question fut complètement inconnue. Les savants dans leur montée à travers les ornières de la difficulté ont depuis réalisé des progrès sensibles et grâce à leurs patientes recherches, il semble qu'on ait trouvé un bout du fil d'Ariane qui nous permettra, dans un temps pas trop éloigné, de sortir de ce ténébreux dédale qu'est pour nous l'hérédité.

CHAPITRE II

LES LOIS DE L'HÉRÉDITÉ APPLIQUÉES A LA PATHOLOGIE OCULAIRE

L'ophtalmologie nous fournit un nombre véritablement considérable de maladies présentant le caractère hérédofamilial. Certaines de ces affections, surtout celles concernant la motricité oculaire, sont intimement liées à des perturbations héréditaires du système nerveux (ex. nystagmus héréditaire). Aussi insisterons-nous moins sur ces affections, qui sont plutôt du domaine de la neurologie. Une classification parfaite est très difficile. Nous essaierons cependant de les grouper selon leur mode de transmission habituel et nous les rangerons en trois catégories :

A. — Les affections à hérédité continue du type mendélien dominant.

B. — Les affections à hérédité discontinue du type mendélien récessif.

C. — Les maladies dont l'hérédité est liée au sexe.

Nous faisons remarquer que ces groupes ne sont nullement étanches, car l'incertitude règne pour un certain nombre de ces maladies et notre classification ne peut être considérée que comme un timide essai.

A). **Affections à hérédité continue
du type mendélien dominant**

Anomalie du globe de l'œil et des paupières.

Ces anomalies font partie des malformations congénitales dites « innées », puisqu'elles existent déjà dès que par l'union de l'ovule et du spermatozoïde l'individu s'est constitué. Parmi celles-ci nous citerons :

Le *colobome*. Nous pouvons rapprocher cette anomalie des fissures faciales. Ces colobomes peuvent intéresser les paupières, l'iris et le nerf optique. Des observations nombreuses (PFLUGER, DE WECKER) prouvent que ces affections peuvent être héréditaires. VON HIPPEL a constaté cette hérédité d'une façon frappante sur les lapins (dans la descendance d'un lapin colobomateux, il y eut 28 lapins atteints sur 56 descendants). Dans son hérédité cette malformation affecte le type *continu* de l'hérédité mendélienne *dominante*.

L'*aniridie* (iridérémie), l'absence de l'iris à répartition familiale a également été observée par beaucoup d'auteurs (GALEZOWSKI, GUTBIER). Ici encore l'hérédité est *continue*, du type mendélien *dominant*.

L'*épicanthus*. Ce repli cutané recouvrant l'angle interne de l'œil est une disposition qui est parfois hérédofamiliale. STEINHEIM l'a vue chez le père et les deux filles. Ici encore : *hérédité continue, dominante*.

Le *distichiasis*, qui est l'implantation vicieuse des cils, a été observé assez souvent. Même modalité héréditaire que pour les affections précédentes.

On a également signalé des cas d'*inégalité pupillaire héréditaire*.

Ophthalmoplégie externe congénitale hérédo-familiale.

Cette affection décrite en 1878 par HENCK affecte différentes formes (paralysies isolées, associées et complexes de différents muscles). Récemment encore, CROUZON et BEHAGUE (1920) ont publié un cas où dans trois générations successives un à trois membres furent touchés par génération. BRADBURNE, en 1912, décrit l'histoire d'une famille dans laquelle 15 membres sur 36 furent touchés, ceci pendant cinq générations affectant invariablement les hommes et les femmes. De toutes les ophthalmoplégies congénitales, 50 % sont familiales et héréditaires. En général, l'hérédité est *similaire, continue, du type mendélien dominant*.

Ptosis familial tardif de Dutil.

Cette curieuse affection fut décrite en 1892 par DUTIL. Il s'agissait d'une famille dans laquelle 7 membres furent atteints, répartis dans quatre générations successives. Elle touche les sujets invariablement au cours de la cinquantième année. En somme : hérédité *homochrone, continue, dominante*.

Kératite en grillage et kératite nodulaire hérédo-familiale.

Cette affection très rare a été étudiée par FREUND, qui a pu la suivre à travers trois générations. La syphilis n'a jamais été relevée dans les antécédents. Si on consulte les arbres généalogiques de FREUND, on constate qu'elle touche invariablement hommes et femmes et qu'elle est du type *continu et dominant*.

Hétérochromie hérédo-familiale.

Cette affection est caractérisée par l'inégalité de pigmentation des deux iris ou des deux moitiés d'un même iris. On l'a trouvée associée à des troubles du sympathique (SCALINCI). On a signalé très souvent la tendance de ces yeux à la cyclite latente. Dans notre observation, le malade ne présentait ni troubles du sympathique, ni aucun signe manifeste de cyclite latente. Son hérédité est du type *continu, dominant*.

Cataracte congénitale hérédo-familiale.

Ces cataractes peuvent être congénitales proprement dit ou bien se manifester plus tardivement. Elles peuvent affecter différents types: zonulaire, nucléaire, total dur, etc. L'hérédité est du type *continu dominant*, quelquefois *identique*, mais très souvent aussi *varié*. Ainsi, on voit souvent une cataracte zonulaire alterner avec une cataracte nucléaire ou lamellaire et *vice versa* (*transmutation de forme*). On a également constaté que ces cataractes se formaient de plus en plus tôt au fur et à mesure que l'on s'éloigne du premier cas, c'est là le phénomène de l'*anticipation*.

Luxation congénitale hérédo-familiale du cristallin.

Nous n'envisageons que l'ectopie cristallinienne simple, non associée à d'autres lésions d'ordre congénital. GRIFFIN LEWIS l'a vue 16 fois dans une famille. M. le Professeur ROLLET l'a observée deux fois chez le père et le fils, TERRIEN et HUBERT l'ont constatée au cours de trois générations. GROSFILLEZ l'aurait observée sautant

une ou plusieurs générations, mais ceci ne semble pas répondre à la généralité des cas, car dans la plupart des observations l'hérédité est *continue, dominante*.

Hydrophthalmie congénitale hérédo-familiale.

Cette affection connue également sous le nom de *buphtalmie* ou de *glaucome* infantile ne serait pas une maladie à vrai dire, mais une malformation, un défaut de différenciation des tissus de l'angle irien. En faveur de cette manière de voir, par le fait que l'hydrophthalmie s'accompagne assez souvent d'autres anomalies de développement. On a décrit des cas de glaucome tardif (quinze ans). Son hérédité semble être du type dominant continu, mais cependant on ne saurait être affirmatif.

Héméralopie familiale (type NOUGARET).

C'est à TRUC et NETTLESHIP que nous devons surtout l'étude de cette affection. Ces auteurs nous donnent l'observation d'une famille héméralopique (famille Nougaret) dont la généalogie remonte jusqu'à 1637. Elle comprend dix générations. Cette affection était limitée à la région de Vandémian. L'ophtalmoloscopie ne révèle aucune lésion, le seul signe est l'abolition de la vision crépusculaire. Certains auteurs ont voulu rapprocher cette affection de la rétinite pigmentaire. NETTLESHIP a décrit une autre variété d'héméralopie, dont nous parlerons au chapitre « Maladies liées au sexe ». L'hérédité de l'héméralopie, type Nougaret, est *continue, dominante*.

Amblyopie congénitale hérédo-familiale.

Cette affection peut exister compliquée ou non de stra-

bisme. Elle présente une certaine parenté avec l'héméralopie. Il s'agit d'une faiblesse visuelle congénitale pour laquelle on ne trouve pas d'explication suffisante ni dans les milieux oculaires, ni dans les constatations ophtalmoscopiques. Il s'agit probablement d'un arrêt de développement de la rétine. On l'a relevée dans plusieurs générations successives. Donc hérédité *continue, dominante*.

Amétropies hérédofamiliales.

1° La myopie hérédofamiliale.

Les auteurs jusqu'à ces jours disaient : Hérédité myopique égale Hérédité professionnelle, c'est-à-dire les enfants d'un myope ne deviennent myopes que puisqu'ils prennent la même profession. On insistait également beaucoup sur la myopie de travail. Actuellement, on a tendance (CLAUSSEN, 1921, STRAUB, 1918) à réduire l'importance de la myopie de travail et à mettre en avant le rôle de l'hérédité. Certains auteurs veulent cependant distinguer deux variétés de myopie : la myopie de travail et la myopie héréditaire. Cette dernière serait caractérisée essentiellement par sa précocité, dès la naissance, par la longueur exagérée de l'axe antéro-postérieur sans lésions des membranes. Il faudrait également distinguer la myopie secondaire à l'astigmatisme; dans ce cas, l'astigmatisme pourrait être envisagé comme une hérédité indirecte de la myopie. On a noté l'influence de la consanguinité. Dans les écoles israélites d'Angleterre on a relevé une forte proportion de myopes. Il semble y avoir aussi une question de *race* (Anglo-Saxons), l'hérédité est *continue, dominante*.

2° Hypermétropie hérédo-familiale.

L'observation d'hypermétropie chez les parents et les enfants est courante et dans les cliniques on observe souvent une véritable invasion de la consultation par des familles entières où tous les membres sont affectés de ce vice de réfraction. L'anamnèse est plus difficile ici, car les malades ne font évidemment aucune différence entre l'hypermétropie et la presbytie. Ici encore, hérédité *continue, dominante*.

3° Astigmie hérédo-familiale.

L'hérédité de ce vice de réfraction avait déjà été constatée par SPENGLER qui, dans la famille Javal, a pu suivre la transmission de l'astigmatisme dans son degré et dans son axe pendant plusieurs générations. M. DOR, de Lyon, dans un article paru en 1920, prétend n'avoir jamais observé dans « sa pratique » la transmission héréditaire et il veut expliquer l'astigmatisme par le mélange des axes et des courbures d'yeux de dimensions différentes. Cette interprétation nous semble être très discutable. D'ailleurs, sur 20 cas observés à la consultation du Docteur MOREAU, nous avons constaté 15 fois l'astigmatisme chez l'un des parents et ceci très souvent avec même axe. En somme, hérédité *continue, dominante*.

B). Les Affections à hérédité discontinue du type Mendélien recessif

Albinisme. — Cette affection, dont nous n'avons pas besoin de résumer les caractères, a été très bien étudiée au point de vue hérédité, vu qu'elle affecte également les animaux (lapins, souris blanches), d'où possibilité d'expérimentation. APERT a pu vérifier les lois mendéliennes

grâce aux 691 arbres généalogiques réunis par PEARSON, NETTLESHIP et USHER, dans leur monographie « Albinism in man » ; d'une façon générale, les chiffres observés ont été très voisins des chiffres théoriques. L'albinisme obéit aux lois de MENDEL à la façon d'un caractère récessif.

Rétinite pigmentaire hérédofamiliale.

Cette affection bien connue par les ophtalmologistes et qui est à distinguer de la chorio-rétinite syphilitique acquise est caractérisée par de l'héméralopie, le rétrécissement du champ visuel et par une pigmentation caractéristique du fond de l'œil. Elle peut se révéler, quoique congénitale qu'à 10, même 20 ans. Entre 40 et 60 ans la cécité est presque complète. L'hérédité directe est exceptionnelle, l'hérédité discontinue semble être la règle. Signalons son association et son alternance possible avec la surdi-mutité. En résumé, *affection congénitale récessive* pouvant *exceptionnellement* devenir *dominante*.

Idiotie amaurotique familiale de Warren-Tay-Sachs.

Cette affection, qui est autant du domaine de la neurologie que de celui de l'ophtalmologie, est caractérisée par une diminution de l'acuité visuelle tendant rapidement vers la cécité; par un arrêt de développement intellectuel (idiotie complète) et par une faiblesse des extrémités allant jusqu'à la paralysie. Le début se fait au cours des premiers mois de la vie. Il est exceptionnellement tardif (cas de GRIFFORD à 11 ans). Ophtalmoscopiquement, on constate dans la région maculaire un disque blanchâtre avec une tache arrondie rouge sombre,

L'influence de la race et partant de la consanguinité est des plus nettes. Elle a surtout été observée dans la race juive pauvre de Russie. Sur 68 cas relevés par APERT, 61 étaient de race israélite. D'après le tableau généalogique de FALKENHEIM, qui porte sur trois générations, il nous a semblé que l'hérédité affectait le type récessif. Nous ne saurions d'ailleurs pas facilement nous représenter le type héréditaire dominant, vu que les sujets atteints n'arrivent jamais à procréer. En somme, *hérédité de race, probablement du type récessif*.

C). **Les Affections liées au sexe** (hérédité matriarcale)
Névrite optique rétro-bulbaire héréditaire de Leber.

Cette affection, décrite par LEBER en 1871, est actuellement assez bien connue au point de vue héréditaire, grâce aux travaux de BUISSON, MATHIEU et WILBRAND et SANGER. Elle a comme substratum anatomique une lésion du faisceau maculo-papillaire. On a constaté assez souvent des déformations craniennes (tuméfactions douloureuses) coexistant avec une ossification vicieuse du sphénoïde, qui ne se fait qu'à l'âge de 20 à 30 ans, et qui a été constatée radioscopiquement (BRUNER). De ce fait, le nerf optique se trouverait comprimé, ce qui expliquerait cette maladie qui, en réalité, peut se ramener à une malformation héréditaire de l'os sphénoïde. L'hérédité emprunte la voie féminine, sans que les femmes soient elles-mêmes atteintes; les sujets mâles seuls sont atteints. La consanguinité n'a été relevée que dans 6 % des cas. En somme, hérédité *identique* et *homochrome* (20 à 30 ans) *matriarcale* (type hémophilie).

L'atrophie essentielle familiale et totale du nerf opti-

que, ainsi que l'*atrophie papillaire familiale* qui ont été décrites séparément par certains auteurs ne semblent pas mériter une description spéciale. Ces affections paraissent se confondre ou du moins se rapprocher beaucoup de la maladie de LEBER.

Dyschromatopsie familiale (daltonisme)

(Voir aussi hérédité « liée au sexe », chap. I.)

Cette affection, dont était atteint le physicien DALTON, est caractérisée par l'impossibilité congénitale de distinguer le rouge et le vert. Cette affection se transmet selon le type matriarcal, uniquement en filiation féminine. Dans certaines familles cependant, elle se limite uniquement aux mâles (comme dans l'hémophilie), dans d'autres elle atteint exceptionnellement quelques sujets féminins, dans d'autres, enfin, hommes et femmes sont atteints. Cette maladie fait donc le *passage* entre l'*hérédité matriarcale* (type *hémophilie*) et l'*hérédité matriarcale* (type *paralyse périodique*).

Héméralopie familiale myopique avec troubles mentaux.

NETTLESHIP a décrit une seconde forme d'héméralopie, différente de celle de la famille Nougaret. L'hérédité saute une génération et n'affecte que les mâles. On y relève de la myopie et très souvent des troubles mentaux. En somme, *hérédité matriarcale* (type *hémophilie*).

Mégolocornée de Kayser.

Cette affection correspondrait pour certains à une hydrophthalmie arrêtée dans son évolution. VOGT la range parmi les affections de l'hérédité « liée au sexe ».

Nystagmus familial essentiel héréditaire.

Cette affection est autant du domaine de la neurologie que du domaine de l'ophtalmologie. Ce nystagmus, qui est du type du nystagmus spontané central, donc non lié à quelque affection oculaire, est d'observation assez rare. LENOBLE et AUBINEAU nous ont fait connaître les formes associées avec la myoclonie sous le nom de nystagmus-myoclonie. Des observations de MULLER, LANZ, NODOP, APERT et DUBOSC, GILLIWAY, AUDEAUD et JACQUEAU, il ressort nettement l'influence du sexe. La transmission se fait presque toujours par les femmes qui elles-mêmes ne sont pas atteintes; les hommes seuls sont touchés dans la plupart des observations. L'hérédité semble donc affecter le plus souvent le type matriarcal. Reconnaissons cependant que dans certaines observations, les femmes ont été atteintes et que des sujets mâles ont transmis la maladie. Il existe une certaine analogie héréditaire avec l'hérédité du daltonisme. Il semble y avoir également hérédité de race. La plupart des observations d'APERT et de DUBOSC portent sur des Bretons. En résumé : hérédité probablement du type matriarcal. Rôle de la race.

Tout récemment (1922), BLUE, en Amérique, a décrit une affection nouvelle « *La dégénérescence familiale de la macula* ». Il rapporte 26 cas dans neuf familles. L'affection apparaît entre 7 et 35 ans. On ne constate pas de troubles de l'intelligence ni de troubles moteurs. N'ayant pas les arbres généalogiques à notre disposition, nous ne pouvons rien dire de la modalité de transmission.

Nous ne pouvons pas passer sous silence l'hérédité du *glaucome* de l'adulte et de la *cataracte sénile*, quoique ces affections ne soient pas strictement du cadre de notre étude. L'hérédité ne doit être admise que d'une façon indirecte, en ce sens qu'il y a pour le glaucome, par exemple, transmission de la constitution névropathique où de la prédisposition familiale aux anomalies du métabolisme (diathèse goutteuse) qui, à son tour, amène les affections vasculaires déterminant la maladie. On a vu alterner des accès de goutte avec des accès de glaucome et BÉNÉDIKT raconte l'histoire d'un général goutteux qui avait deux filles atteintes de glaucome et un fils goutteux. Nous pouvons tenir un raisonnement analogue en ce qui concerne la cataracte et nous voyons que l'hérédité de ces affections peut se ramener à l'hérédité diathésique qui, elle, affecte le type de l'hérédité *continue, dominante*.

SICHEL a observé le *gliome* familial (4 enfants) et DE GRAEFE et KNAPP ont signalé le cancer de l'œil chez les ascendants de ces enfants atteints. Ces quelques vagues données ne permettent pas de se prononcer.

Certains auteurs ont parlé de *strabisme essentiel héréditaire*, en n'ayant en vue que le strabisme d'origine cérébrale et non le strabisme secondaire. GINESTOUS, de Bordeaux, a examiné la question avec soin; par des statistiques il nous a montré la fréquence de l'alcoolisme et de la névrose chez les deux parents. Il s'agit donc ici vraisemblablement d'hérédité névropathique due à une anomalie de développement et de fonctionnement des centres de coordination motrice des yeux. L'hérédité sera donc, quant à sa forme et à sa prophylaxie, assimilable à l'hé-

rédié toxique, qui n'est pas une hérédité au sens propre du mot.

Arrivés au terme de notre énumération, nous tenons à préciser que ces indications données plus haut sur les modalités héréditaires ne prétendent nullement avoir un caractère dogmatique. Certaines affections n'ont pas toujours l'hérédité régulière, la dominance peut être changée en récessivité (rétinite pigmentaire). Il peut y avoir alternance de l'une et de l'autre modalité. Ainsi, on peut voir le ptosis congénital alterner avec le goître à caractère progressif. On assiste à des substitutions de maladies dans les générations successives. On voit la rétinite pigmentaire, l'épilepsie, alterner avec la surdi-mutité ou l'idiotie, de manière à rétablir la continuité dans la descendance.

Si l'on veut arriver à de plus grandes précisions en ce qui concerne l'hérédité en oculistique, il faudra constituer des arbres généalogiques extrêmement complets et nombreux qui permettront de conclure d'une façon plus définitive. Dans la rédaction des observations il faudra tenir compte des points que nous avons notés à la fin de nos conclusions. En tout cas, une prudente réserve s'impose et nous ne pouvons mieux faire que de citer les paroles de bon sens de R. SABOURAUD (*Presse Médicale*, juillet 1921) : « Il faut surtout voir les faits dans leur complexité, tels qu'ils s'offrent à nous, car il est enfantin de les simplifier pour en tirer ce qu'on voudrait. Il est plus sage, et moins commode aussi, de tenir son jugement en suspens et d'admettre que la génération suivante conclura là où nous ne pouvons conclure. »

CHAPITRE III

PROPHYLAXIE

Assurément nos connaissances sur l'hérédité pathologique ne sont encore que fragmentaires et fort imprécises à bien des égards, en dépit de l'apparente précision qu'on tend de leur conférer; mais cependant au fur et à mesure que nous pénétrons en avant dans la connaissance du déterminisme des tares morbides, plus il sera loisible de les combattre plus efficacement. L'idée, aussi vieille que les premières civilisations, était d'éloigner de la reproduction tout individu taré. Actuellement, il ne peut être question d'appliquer des mesures pareilles. On a cependant essayé de lutter contre la transmission des tares par des dispositions législatives en ce qui concerne certaines affections graves (folie, épilepsie), comme ceci s'est fait dans certaines régions d'Amérique; mais la plupart des pays d'Europe ne sont pas mûrs pour accepter de pareilles mesures. En ophtalmologie, notamment, la chose serait difficile, car il s'agit, à quelques exceptions près, d'affections peu graves, très souvent compatibles avec une existence normale. Notre influence ne peut s'exercer que par des conseils.

Dans les *maladies à hérédité continue*, seuls les sujets malades peuvent transmettre la maladie à leurs enfants. Les enfants des sujets restés sains peuvent donc se ma-

rier sans inconvénient. Pour affirmer cependant qu'un sujet est sain ou restera sain, il faut tenir compte de l'âge auquel la maladie se déclare. Dans le ptosis tardif de DUTIL, par exemple, qui se manifeste à l'âge de 50 ans, il faudrait attendre que les parents aient dépassé l'âge d'apparition habituelle de l'affection, c'est-à-dire la cinquantaine, pour pouvoir affirmer que les descendants ne portent pas le germe. La consanguinité ne joue dans ces maladies qu'un rôle secondaire.

Dans les *affections à hérédité discontinue récessive*, nous serons beaucoup plus circonspects, car le germe sommeille à l'état latent, et la maladie frappera alors qu'on ne s'y attend pas. Tous les descendants, tous les collatéraux seront suspects. Ces sujets suspects se trouvent dans la proportion de 25 % dans chaque génération. Le caractère restera latent si le conjoint ne sort pas d'une famille présentant la même tare. Les mariages consanguins seront donc extrêmement dangereux et il faudra chercher très souvent bien loin dans la famille pour pouvoir affirmer l'absence de tares. On conseillera toujours les mariages croisés (exogamie).

Dans les affections du type *héréditaire matriarcal*, les sujets mâles ne transmettent jamais la maladie, leurs enfants peuvent donc se marier sans crainte. Quant à la consanguinité, NETTLESHIP a très bien montré que les mariages consanguins n'ont d'importance que si les mères de cousins et cousines, par exemple, étaient sœurs (ce qui est un fait assez rare). Il faudra donc se méfier de toute union entre sujets descendant d'une souche féminine commune.

En raison de l'incertitude dans laquelle on est au sujet

de la transmission de certaines affections, APERT nous engage, non sans raison, à être prudents et de déconseiller les unions consanguines d'une façon générale, sans aller aussi loin que les Chinois, qui interdisent le mariage entre tous les porteurs du même nom.

En ce qui concerne l'hérédité du glaucome et de la cataracte, qui sont des manifestations diathésiques et héréditaires, nous empêcherons autant que possible son développement par des prescriptions hygiéniques et diététiques sévères et appliquées à temps. Il va de soi que la lutte contre les maladies infectieuses (syphilis, tuberculose), en tant que facteur aggravant et peut-être même étiologique, sera d'une utilité incontestable.

L'application de ces données pourra à coup sûr atténuer les influences héréditaires morbides. Aussi le devoir de tout médecin est-il de vulgariser la notion de la transmissibilité des tares pathologiques et nous pouvons dire à nos malades les paroles que prononce le prêtre persan dans sa bénédiction nuptiale : « Pour que vos actions ne soient vaines ni folles, craignez déjà les yeux futurs de vos enfants. (Jean LAHOR) »

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Clinique de M. le Professeur ROLLET)

*Ophthalmoplégie externe familiale chez un enfant
et trois oncles.*

B... Roger, 8 ans. Consulte en septembre 1924, bonne santé, présente un double ptosis congénital. Ptosis moyen, les paupières ouvertes, la marge affleure les pupilles. Mère âgée de 29 ans, rien d'anormal, pas de fausse couche, a eu un seul enfant. Père 34 ans, normal. La mère de l'enfant a trois frères et trois sœurs, les trois sœurs n'ont rien de pathologique. Par contre, les trois frères ont tous un ptosis bi-latéral congénital, l'un des trois a été classé dans le service auxiliaire et l'autre réformé. Le troisième également classé service auxiliaire.

OBSERVATION II

(Clinique de M. le Professeur ROLLET)

Hétérochromie familiale chez le père et le fils.

V... Claude, 9 ans, vient à la consultation pour un examen de réfraction. On remarque un secteur châtain dans son iris bleu à droite. Ce secteur châtain se trouve entre une et six heures et au point de vue teinte correspond dans l'échelle de Bertillon au n° 2 F., classe 2. L'iris est d'un bleu azuré. A. V. O. D. G. = $\frac{1}{2}$ avec Sph. — 10 D.

La mère raconte que le père de l'enfant présente la même particularité du même côté. Ses frères ont des yeux bleus normaux; pas de signes de cyclite.

OBSERVATION III

(Clinique de M. le Professeur ROLLET)

Rétinite pigmentaire chez le frère, la sœur et le grand-père.

M... Joséphine vient à la consultation parce qu'elle se plaint de baisse de la vision le soir.

A. H. — Père et mère bonne vue; par contre, le grand-père aurait présenté la même affection.

La malade est en bonne santé; elle a eu quatre enfants bien portants. Pas de fausse couche. L'affection aurait débuté il y a dix-huit ans par un affaiblissement de la vision vers le soir. A l'examen : héméralopie nette, rétrécissement concentrique du champ visuel. A. V. O. D. = $\frac{1}{8}$. O. G. = $\frac{1}{4}$. Pigmentation rétinienne relativement discrète, surtout équatoriale en fagots. Atrophie papillaire chamois. La malade a un frère qui présente la même affection. Voici son observation résumée :

G... Joseph, 50 ans, coiffeur, vient consulter en mai 1915. Début de l'affection vers 40 ans par de l'héméralopie. A. V. O. D. G. = $\frac{1}{2}$, rétine avec pigmentation très abondante en étoiles. Atrophie papillaire.

OBSERVATION IV

(Clinique de M. le Professeur ROLLET, in Thèse COUTURIER, Lyon, 1922)

Luxation congénitale et héréditaire du cristallin chez le père et le fils (observation résumée).

R... Léopold, 28 ans, entre à la clinique en mai 1921, père mort de rupture d'anévrisme, était alcoolique, la mère est en bonne santé, a eu une fausse couche. Un oncle maternel, ainsi que les fils de ce dernier, auraient mauvaise vue. Chez notre malade on a remarqué de bonne heure des troubles visuels. A. V. O. D. — $\frac{1}{20}$ — O. G. — $\frac{1}{40}$. Les cristallins sont luxés en haut et en dedans et légèrement mobiles dans les mouvements des yeux.

R... Henri, 5 ans, fils du précédent. A l'examen on constate : iridodonésis et ectopie double en haut et en dedans. A. V. = $1/20$ environ.

OBSERVATION V

(Clinique de M. le Professeur ROLLET)

Cataracte congénitale familiale chez deux enfants, leur mère et leur grand-mère.

G... Marie, 34 ans. Père mort de congestion, bonne vue. Mère était atteinte de cataracte bi-latérale, une sœur à la mère également atteinte de cataracte. Marié à 17 ans et demi, a eu trois enfants, pas de fausse couche. A l'examen on constate chez elle une cataracte, mais avec une bonne acuité. V. = 1. La malade a trois enfants : l'aîné, âgé de 16 ans, présente une cataracte polaire antérieure avec bonne vision. V. = 1. Le deuxième enfant, fillette de 12 ans, présente également une cataracte congénitale, mais plus marquée. O. G. Ici encore V. = 1. Le troisième enfant n'a pas pu être examiné.

Myopie hérédo-familiale.

Trois observations, parmi beaucoup d'autres, prises à la Clinique de M. le Professeur ROLLET.

OBSERVATION VII

Myopie chez la mère et trois enfants.

1° Famille M..., père 49 ans, bonne vue.

Mère 43 ans, myope. A. V. $1/6$ avec Sphér. — 18 D.

Les enfants : Jean, 12 ans, myope O. D. V. = $1/50$ avec Sph. — 5 D. O. G. V. = $2/3$ — 6 D.

Michel, 10 ans, O. D. G. V. = $1/2$ avec Sph. — 5 D.

Jeanne, 18 ans, myope O. D. G. V. = $1/2$ avec Sph. — 4 D.

OBSERVATION VIII

Myopie chez les parents et cinq enfants.

2^e Famille H... père myope 3 D. Mère myope de 8 D.

Premier enfant, 17 ans. Anisométrie 0 D. — 0,75 D. O. G. — 9 D.

Deuxième enfant, 14 ans. Myopie bi-latérale, 6 D.

Troisième enfant, 11 ans. Myopie bi-latérale, 4,50 D.

Quatrième enfant, 6 ans. Mauvaise vue, non examinée.

Cinquième enfant, 6 ans et demi. O. D.: — 8 D. — O. G.: 9 D.

OBSERVATION IX

Myopie chez la mère (mariée deux fois) et chez les deux enfants de lit différent.

3^e Famille D... Mère, bonne vue, 48 ans. O. D. G. V. = 1/20 avec — 20 D. Mariée deux fois.

Les deux maris avaient bonne vue, la grand-mère était très myope.

Fils (premier lit), 26 ans. A. V. 1/4 avec Sph. — 30 D.

Fille (deuxième lit). O. D. V. = 1/2 avec — 14 D. — O. G. V. = 1/2 avec 10 D.

Les deux autres enfants ont la vue normale.

OBSERVATION X

(Clinique de M. le Professeur ROLLET)

Hypermétropie avec strabisme secondaire familial chez deux enfants, la mère et deux tantes.

1^o C... Antoinette, parents normaux, deux sœurs qui louchent, a eu deux fausses couches et présente à l'examen un

strabisme int. g. Hypermétropie de + 3 D. Angle de déviation 3°.

Huit enfants, dont quatre vivants. L'aîné, 16 ans, est hypermétrope de + 5 D. avec strabisme int. L'autre enfant, 14 ans, présente un strabisme int. également avec une hypermétropie bi-latérale de + 4 D. Les autres enfants ont une vue normale.

OBSERVATION XI

Hypermétropie, avec strab. int. chez mère et fille.

2° Famille Tr... : M^{me} Tr..., 53 ans, opérée pour strab. il y a vingt et un ans, par M. le Professeur ROLLET. Sa fille, Marguerite Tr..., 5 ans et demi, présente le même strab. avec hypermétropie O. D. G. + 2 D. Un autre fils de 14 ans, ainsi qu'une fille de 12 ans, normaux.

OBSERVATION XII

Hypermétropie avec strab. int. chez mère et fille.

3° Famille B... : Père normal, alcoolique, mère 38 ans. O. D. G. V. = 2/3 avec + 3 D. Strabisme convergent. Fillette de 13 ans présente un strabisme du même type O. D. V. 1/4 avec Sph. + 3 D.

Astigmatisme héréditaire.

Deux observations parmi vingt autres prises dans le Service du Docteur MOREAU, à Saint-Etienne.

OBSERVATION XIII

1° V... F. Grand-père, côté maternel, myope, père 40 ans, astigmatisme oblique et inverse O. D. de + 3 D.

Astigmatisme oblique conforme à la règle O. G. de + 3 D.

Mère : astigmatisme hypermétropique O. D. = 4 4 D. cylindr. à 100° O. G. 2,50 D. à 105°.

Fille, 12 ans, O. D. astigm. obl. et inv. de 2 D. O. G. astigm. oblique et conforme à la règle de 4 D.

OBSERVATION XIV

2^e Famille B. L... Grand-père, porte des lunettes dès l'âge de 20 ans.

Père, 40 ans, astigmatisme oblique myopique 0 D. de — 3 D. O. G. de — 2 D. à 120°.

Mère, 37 ans, hypermétrope de 1 D. O. G. D.

Fille, 10 ans, astigmatisme myopique 0 D. — 3 D. O. G. = 2 D. à 120°.

Garçon, 12 ans, astigmatisme oblique 0 D. = — 3 D. O. G. = — 2 D. à 120°.

L'astigmatisme des enfants présente donc le même axe que celui du père.

OBSERVATION XV (personnelle)

*Daltonisme hérédofamilial chez deux frères
et le grand-oncle (côté maternel).*

Famille L..., trois frères : l'aîné présente du daltonisme ainsi que quelques tares physiques, déformation du pavillon de l'oreille, hypospadias, anisocorie. Absence des deux canines inférieures. Le deuxième frère, névropathe. Daltonisme. Le troisième frère est normal.

Père et mère complètement normaux. Grand-oncle, côté maternel : état mental bizarre et daltonisme.

OBSERVATION XVI

(Clinique de M. le Professeur ROLLET)

*Cataracte hérédofamiliale chez trois sœurs et chez le fils
de l'une d'elles.*

P... Maria, 48 ans, est opérée, à l'âge de 26 ans, de cataracte bi-latérale, par M. GAYET. Une sœur à cette malade (âgée de 33 ans) a été opérée pour la même affection par M. le Professeur ROLLET, en 1903. Une autre sœur, âgée de 32 ans, atteinte également, est opérée en 1906 par M. le Professeur ROLLET. Il y a trois ans, un fils de P... Maria, âgé de 32 ans, est opéré à la Clinique pour cataracte de l'œil gauche. Trois autres enfants de ladite malade sont complètement normaux.

CONCLUSIONS

I. — L'observation d'affections hérédo-familiales en ophtalmologie est un fait courant. C'est ainsi que nous pouvons rapporter une série d'observations inédites recueillies à la Clinique ophtalmologique de M. le Professeur ROLLET.

II. — Ces affections se transmettent selon les modalités les plus variées et obéissent avec quelques restrictions aux lois de l'hérédité mendélienne. Nous distinguerons trois groupes dans notre classification, qui n'a d'ailleurs que la valeur d'un essai.

A) *Affections à hérédité continue* (se transmettant à la façon d'un caractère mendélien dominant). Ce sont : les anomalies hérédo-familiales du globe de l'œil et des paupières (colobome, aniridie, épicanthus, distichiasis, anisocorie), l'ophtalmoplégie externe hérédo-familiale, le ptosis familial tardif de Dutil, la kératite en grillage et la kératite nodulaire héréditaire, l'hétérochromie, la cataracte congénitale hérédo-familiale, la luxation congénitale du cristallin (?), l'hydrophtalmie (?), l'héméralopie (type Nougaret), l'amblyopie congénitale hérédo-familiale, les amétropies (myopie, hypermétropie, astigmatisme).

B) *Les affections à hérédité discontinue*. Parmi celles-ci nous distinguerons :

1° *Les affections récessives* (se transmettant à la façon d'un caractère mendélien récessif).

Ce sont : l'albinisme, la rétinite pigmentaire (pas toujours, quelquefois dominante), l'idiotie amaurotique familiale (?).

2° *Les affections liées au sexe* (hérédité matriarcale d'Apert). Ce sont : la névrite optique rétrobulbaire de Leber, la dyschromatopsie (daltonisme), la mégalocornée de Kayser (d'après Vogt), le nystagmus essentiel héréditaire (?) et l'héméralopie myopique. Quant à l'hérédité de la dégénérescence familiale de la macula de description récente on ne peut rien affirmer.

III. — Les règles prophylactiques qui découlent de ces indications peuvent se résumer dans les propositions suivantes :

A) *Maladies du type de l'hérédité continue*. Les enfants des sujets restés sains peuvent se marier sans inconvénient. Tenir compte cependant de l'âge auquel se déclare l'affection. Le rôle de la consanguinité est négligeable.

B) *Maladies du type de l'hérédité discontinue* :

1° Maladies récessives : Eviter à tout prix les mariages consanguins ;

2° Maladies liées au sexe (maladies matriarcales).

Les descendants des sujets mâles ne transmettent pas la maladie. La consanguinité joue un rôle secondaire ; on déconseillera seulement le mariage entre deux sujets de souche féminine commune.

Toutefois, en raison de l'incertitude dans laquelle on se trouve, on déconseillera en général les unions consanguines.

IV. — Pour préciser davantage les modalités héréditaires en ophtalmologie, il faudrait tenir compte dans la rédaction des observations des points suivants : A quel âge et sous quelle forme la maladie s'est-elle manifestée? Y a-t-il anticipation, ou l'hérédité est-elle homochrome? Y a-t-il transmutation de forme? Quels sont les rapports corrélatifs avec le sexe? Quel est le sexe le plus touché? Quel est l'ordre de succession des enfants malades et sains? Les lois de MENDEL se confirment-elles au point de vue numérique? Quels sont les effets observés attribuables à la consanguinité? Quel est le rapport numérique des enfants malades et des enfants sains et de la totalité des conceptions dans les générations successives?

V. — Les lois héréditaires ne parlent pas du moment étiologique, elles se contentent de nous indiquer la façon de laquelle ces maladies se propagent; mais ceci est du point de vue eugénique de prime importance, car ainsi nous pouvons organiser une lutte efficace contre l'hérédité morbide.

Vu :

LE DOYEN,
JEAN LÉPINE.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
ETIENNE ROLLET.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 31 Mai 1922.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT. — L'hérédité morbide, 1919 (Flammarion).
— Maladies familiales et maladies congénitales (Baillière, 1907).
— L'idiotie amaurotique familiale, *Semaine Médicale*, 1908.
- APERT et DUBOIS. — L'idiotie amaurotique, *Soc. de Pédiatrie*, 1907.
- AUDEAUD. — Notes sur le nystagmus familial, *Ann. d'Ocul.*, 1895, p. 412.
- AUDRY. — Les maladies familiales, *Lyon Médical*, juin 1920.
- AXENFELD. — Traité d'ophtalmologie, 1914.
- BABONNEIX et BRELET. — L'idiotie amaurotique familiale, *Rev. génér.*, in *Gaz. des Hôp.*, mai 1908.
- BEAUMONT. — Ophtalmoplégie externe familiale, *Ann. d'Ocul.*, 1900, p. 300.
- BETREMIEUX. — Hétérophtalmie, *Ann. d'Ocul.*, 1920.
- BLARINGHAM. — Les problèmes de l'hérédité expérimentale (Flammarion, 1919).
- BONNET (Amédée). — Les problèmes de la détermination du sexe, *Thèse de Lyon*, 1914.
- BOUCHARD. — Traité de pathologie générale.
- BRADBURN. — Heredit. Ophtalmoplegy (In five generations), *Rev. gén. opht.*, 1913, p. 572.
- BROWN-SÉQUARD. — Sur l'hérédité des modifications somatiques, *C. R. Acad. des Sciences*, mars 1882.

- BRUNER. — Atroph. opt. héréd. avec examen radiogr., *Arch. d'ophtalm.*, 1912.
- BUISSON. — Atroph. opt. de Leber, *Thèse de Paris*, 1899.
- CASPAR. — Un cas de nystagmus héréditaire, *Centralbl. f. Augenheilk.*, juillet 1908.
- CAPION, NETTLESHIP et TRUC. — Atlas généalogique de la famille Nougaret, de Vendémian, 1637 à 1908.
- CHAILLONS. — Rétinite pigmentaire chez des sourds-muets, *Soc. Fr. d'Ophtalm. Paris*, 1910.
- CLAUSSEN. — La myopie du point de vue de la doctrine moderne de l'hérédité, *Klin. Monatsh. f. Augenheilk.*, 1921.
- COHN. — Hérédité du strabisme convergent, *Rev. gén. d'Opht.*, 1905.
- COUTURIER. — De l'ectopie du cristallin, *Thèse de Lyon*, 1922.
- CROUZON. — Maladies famil. du syst. nerv., in *Traité de Neurologie collect.*, Sergent, 1921.
- CROUZON et BEHAGUE. — Ophtalmoplégie famil. et congén., *Bull. Soc. Méd. des Hôp.*, 1920.
- DAUSSAT. — Sur la névrite opt. héréd., *Thèse de Lyon*, 1894-1895.
- DELAGE. — L'hérédité et les grands problèmes de la biologie génér., Paris, 1903.
- DOR. — Sur l'hérédité de l'astigmatisme, *Rev. Gén. d'Ophtalm.*, 1920, p. 124.
- DRUAULT-TOUFESCO. — Notes sur la myopie, *Ann. d'Ocul.*, mai 1922.
- DUDLEY. — Consanguinité comme cause de nystagmus congénital, *Revue gén. d'Ophtalm.*, p. 408, 1909.
- ELIASBERG. — Un cas d'idiotie amaurotique familiale, *Revue générale d'Ophtalmologie*, 1907.
- ENCYCLOPÉDIE française d'ophtalmologie.
- FLEICHER. — Kératite en grillage et kératite nodulaire héréditaire, *Soc. d'Ophtalm. de Heidelberg*, août 1905.

FUCHS. — Traité d'Ophtalmologie.

GALEZOWSKI. — Hétérochromie de l'iris, *Bull. Soc. d'Ophtalm.*, Paris, 1911.

GIFFORD. — Idiotie amaurotique familiale tardive, *Rev. gén. d'Ophtalm.*, p. 503, 1913.

GINESTOUS. — Traité d'ophtalmologie infantile, 1922.

GRANT CONKLIN. — L'hérédité et le milieu (Flammarion, 1920).

HERVOUET. — Nystagmus et sclérose en plaques avec hérédité, *Recueil d'Ophtalm.*, p. 694, 1895.

HERRENSCHWAND. — Ueber verschiedene Arten von Heterochromia iridis, *Klin. Monatsh. f. Augenheilk.*, 1918.

HESSBERG. — Contribution à l'étude de la dyschromatopsie héréditaire, *Klin. Monatsh. f. Augenheilk.*, 1909.

HUTTEMANN. — Ptosis congénital et hérédité, *Graefes Arch. f. Ophtalm.*, p. 280, 1912.

JACQUEAU. — Nystagmus héréditaire, *Soc. des Sc. Méd. de Lyon*, février 1901.

KALT. — Amblyopie famil. cong., *Ann. d'Ocul.*, mai 1922.

— Kératite en grillage, *Rev. gén. d'Ophtalm.*, 1909, p. 209.

KIAS BRUNA. — Contribution à l'étude de l'hérédité de la cataracte, *Thèse de Leipzig*, 1908.

KIBORT. — Contribution à l'étude du nystagmus héréditaire, *Diss. Zurich*, 1910.

LE DANTEC. — Les influences ancestrales (Flammarion).

LAQUEUR. — Contribution à l'étude des affections héréditaires de l'œil, *Zeitschr. f. Augenheilk.*, 1897.

— Des affections héréditaires de l'œil, *Zeitschr. f. prakt. Aerzte*, 1897.

LUTZ. — Uber einige Stammbäume und die Anwendung der Mendelschen Regeln auf die Ophtalmologie, *Arch. f. Ophtalm.*, 1911.

MATHIEU. — Contribution à l'étude de la névrite optique rétrobulb. de Leber, *Thèse de Paris*, 1901.

- MILTON GRISCORN. — Atrophie optique héréditaire, *Ann. d'Oct.* mai 1922.
- MITRY. — Ptosis congénital, *Thèse de Paris*, 1885-1886.
- MORAX. — *Traité d'ophtalmologie.*
- MULES. — Hereditary transmission of ectopia lentis, *Ophtalmic Review Febr.*, 1883.
- MULLER. — Du nystagmus héréditaire, *Zeitschr. f. Nervenheilk.*, in *Rec. d'Ophtalmologie*, 1910.
- NETTLESHIP. — Notes on some varieties of Albinism, *Ophtalm. Society's transactions.*
- Une généalogie d'héméralopes avec myopie, *Rev. gén. d'Ophtalm.*, 1909.
- NODOP. — Uber heredit. Nystagmus, *Thèse de Leipzig*, 1914.
- PLOCHER. — Contribution à l'étude du glaucome infantile, *Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.*, 1918.
- PROVOTELLE. — De l'idiotie amaurotique familiale, *Thèse de Paris*, 1906.
- RABAUD. — L'hérédité, *Collection Armand Collin.*
- RADLOFF. — Du nystagmus familial, *Thèse de Rostock*, 1909.
- RAYMOND et KOENIG. — Atrophie héréditaire de la papille, *Académie de Médecine*, 2 mars 1909.
- ROLLET et BUSSY. — Deux cas d'ectopie du cristallin, *Soc. d'Ophtalm. de Lyon*, novembre 1920.
- ROLLET et GENET. — Cataracte congénitale familiale, *Soc. d'Ophtalm. de Lyon*, 1913.
- Cataracte congénitale et malformation de la main, *Soc. d'Opht. de Lyon*, mars 1913.
- ROWAR (Wilson). — Cataracte sénile héréditaire, *Brit. Journ. of Ophtalm.*, 1921.
- SARVONNAT. — L'idiotie amaurotique familiale, *Rev. des Mal. de l'Enfant*, 1906, p. 70.
- SEUTRE (De). — Une famille atteinte de la maladie de Leber, *Ann. d'Ophtalmol.*, 1920, p. 545.

- SCANLINCI (Naples). — Hétérochromie et paralysie du sympathique, *Ann. d'Ophtalm.*, 1916.
- SPENGLER. — L'astigmatisme cornéen est-il héréditaire? *Klin. Monasth. f. Augenheilk.*, 1904.
- STRAUB. — De la part de l'hérédité et de l'étude dans le développement de la myopie, *Arch. d'Ophtalm.*, 1918, p. 68.
- TERRIEN et HUBERT. — Ectopie congénitale bilatérale du cristallin dans trois, peut-être quatre générations, *Soc. d'Ophtalm. de Paris*, 1906.
- TRUC. — Complément généalogique d'une grande famille d'héméralopes remontant à plusieurs siècles, *Soc. Fr. d'Ophtalmologie*, 1909.
- VAN LINT-KLEEFELD. — Névrite optique familiale, *Ann. d'Oph.*, 1916, p. 56.
- VOGT (Bâle). — La cataracte sénile, son caractère héréditaire, in *Clinique Ophtalm.*, septembre 1920.
- L'hérédité déterminée par le sexe dans les affections oculaires, *Schweizer. Medizin. Wochenschr.*, janvier 1922.
- VOGT (Langenhazen). — De l'idiotie amaurotique familiale, *Arch. f. Neurologie*, 1906.
- WOOD. — Quelques formes de cataractes héréditaires, *Rec. d'Ophtalm.*, 1907, p. 174.
- WORTH. — Luxation congénitale familiale du cristallin, *Soc. d'Ophtalm. du Royaume-Uni*, mars 1904.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	7
HISTORIQUE	9
CHAPITRE PREMIER. — Généralités sur l'Hérédité normale et pathologique	13
CHAPITRE II. — Les lois de l'Hérédité appliquées aux affections oculaires hérédo-familiales	32
CHAPITRE III. — Prophylaxie	45
OBSERVATIONS	49
CONCLUSIONS	55
BIBLIOGRAPHIE	59

